ITEM 204 : INSUFFISANCE RESPIRATOIRE CHRONIQUE

Insuffisance respiratoire = incapacité de l'appareil respiratoire à assurer les échanges gazeux (renouveler l'O_2 et éliminer le CO_2) ➞ définition **= PaO_2 < 70 mmHg (ou 9,3 kPa)** en air ambiant / au repos / à état stable (quelle que soit la $PaCO_2$)
- Insuffisance respiratoire chronique grave (➞ **ALD 30)** : PaO_2 < 55 mmHg ou < 60 mmHg + 1 critère ajouté
- En France : 300 000 patients pris en charge au titre d'insuffisance respiratoire chronique grave

Physiopathologie	Inadéquation ventilation/ perfusion	Effet shunt	= Présences d'unités pulmonaires perfusées normalement mais mal ventilées - Causée par une pathologie des voies aériennes distales : **BPCO, asthme** - Manifestations : **hypoxémie** et **hypocapnie**, puis hypercapnie à un stade avancé ➞ L'oxygénothérapie corrige généralement l'hypoxémie (sauf si le renouvellement de l'air alvéolaire est sévèrement compromis)
		Shunt vrai	- Shunt anatomique = communication anatomique vasculaire droite-gauche : **foramen ovale perméable, malformation artérioveineuse pulmonaire** - Shunt fonctionnel (unités perfusées non ventilées) : **atélectasie lobaire** ou **pulmonaire**, **OAP**, **pneumonie**, **SDRA** ➞ L'oxygénothérapie parvient mal ou ne parvient pas à corriger l'hypoxémie
	Hypo-ventilation alvéolaire = diminution renouvellement air alvéolaire	Sans atteinte broncho-pulmonaire	= **Hypoventilation alvéolaire pure** : **maladie de la commande respiratoire** ou **du système neuromusculaire respiratoire** - Hypoxémie proportionnelle à l'hypercapnie : $PaO_2 + PaCO_2 > 120$ mmHg
		Avec atteinte broncho-pulmonaire	**Effet espace mort** = Présences d'unités pulmonaires ventilées mais mal perfusées ➞ diminution de la proportion du volume courant utilisé pour les échanges gazeux (↗ rapport VD/VT) - Obstruction vasculaire : **embolie pulmonaire** à la phase initiale - **Territoire emphysémateux** (destruction du lit capillaire > diminution de ventilation)
	Atteinte de la surface d'échange alvéolo-capillaire	= **Altération de la diffusion des gaz à travers la membrane alvéolo-capillaire** : rarement isolée, généralement accompagné d'une **inadéquation ventilation/perfusion** - Manifestations : hypoxémie d'exercice, hypocapnie ou normocapnie (transfert du CO_2 moins altéré) - Cause : . Augmentation de l'épaisseur de la membrane : **pneumopathie interstitielle diffuse** . Réduction du lit vasculaire : **HTAP**, **emphysème** . Destruction alvéolaire : **emphysème**	
Conséquences	De l'hypoxémie	**- Polyglobulie** = phénomène adaptatif, inconstant, due à la production d'**EPO : hyperviscosité sanguine** avec **risque accru de thrombose** artérielle ou veineuse **- Rétention hydrosodée** fréquente, par anomalie de régulation du **facteur natriurétique : œdème** **- HTAP secondaire p**ar **vasoconstriction pulmonaire** (réversible) et **remodelage musculaire** (peu réversible) **: pré-capillaire** : PAPm ≥ 25 mmHg au repos **- Cœur pulmonaire** = **dilatation** et **hypertrophie du ventricule droit** par ↗ résistances artérielles pulmonaires, ↗ viscosité sanguine, rétention hydrosodée : jusqu'à **l'insuffisance cardiaque droite**	
	De l'hypercapnie	= Complique la plupart des IRC à long terme - **Hypercapnie chronique**, parfois élevée > 60 mmHg : . **pH normal** à l'état stable (compensation rénale) . **Acidose respiratoire** lors d'un épisode aiguë	
Etiologie	Atteinte de l'échangeur	- $PaCO_2$ longtemps normale ou diminuée (hyperventilation réflexe) : hypercapnie à un stade avancé (distension importante, destruction parenchymateuse évoluée) ➞ signe de gravité - Corrigé efficacement par une oxygénothérapie	
		Trouble ventilatoire obstructif	- **BPCO** - **Asthme fixé** - **Bronchiolite**
		Trouble ventilatoire restrictif	- $TLCO/V_A$ ↘ : - **Pneumopathie interstitielle** - $TLCO/V_A$ normal : - **Syndrome obésité-hypoventilation** - **Atteinte anatomique de la paroi thoracique**
		Trouble ventilatoire mixte	- **Bronchectasies** - **Mucoviscidose**

<table>
<tr><td rowspan="5">Etiologie</td><td rowspan="4">Atteinte de la pompe ou de la commande centrale</td><td colspan="3">- Hypoxémie par hypoventilation alvéolaire
- Hypercapnie très précoce
- EFR : trouble ventilatoire restrictif
- Corrigé efficacement par la ventilation mécanique</td></tr>
<tr><td>↘ Commande ventilatoire</td><td colspan="2">- AVC</td></tr>
<tr><td>Pathologie neuromusculaire</td><td colspan="2">- Lésion spinale, myopathie, SLA</td></tr>
<tr><td>↗ Charges thoraciques</td><td colspan="2">- Déformation thoracique : cyphoscoliose
- Obésité morbide et syndrome obésité/hypoventilation</td></tr>
<tr><td>Atteinte de la vascularisation</td><td colspan="3">= HTAP primitive ou secondaire : hypoxémie chronique, thrombo-embolie, shunt droite-gauche…
- EFR : normale</td></tr>
<tr><td rowspan="6">Diagnostic</td><td rowspan="2">SF</td><td>Dyspnée</td><td colspan="3">= Quasi-constante : initialement à l'effort, puis au repos → échelle de dyspnée MMRC
- Stade 0 : dyspnée pour des efforts soutenus (2 étages)
- Stade 1 : dyspnée à la marche rapide ou en pente
- Stade 2 : dyspnée à la marche sur terrain plat
- Stade 3 : dyspnée forçant l'arrêt après quelques minutes ou 100m sur terrain plat
- Stade 4 : dyspnée au moindre effort
→ Très variable d'un patient à l'autre pour une même atteinte, fréquemment sous-estimée du fait de l'installation très progressive</td></tr>
<tr><td>Autre</td><td colspan="3">- Troubles neuropsychiques : trouble de mémoire, de concentration, syndrome dépressif
- Symptôme étiologique : toux, expectoration, toux sèche…</td></tr>
<tr><td>SC</td><td colspan="4">- Cyanose = signe de gravité : traduit une saturation à 80% (soit une PaO_2 de 45-50 mmHg) pour une Hb à 14 g/dl
- Signes d'IVD : turgescence jugulaire, reflux hépatojugulaire, OMI avec prise de poids
- Signes étiologiques :
. IRC obstructive : distension thoracique, ↘ bilatérale du murmure vésiculaire
. IRC restrictive : râle crépitant des bases, hippocratisme digital</td></tr>
<tr><td rowspan="4">PC</td><td>GDS</td><td colspan="4">- IRC = PaO_2 < 70 mmHg
- ± Hypercapnie associée : tardive si atteinte de l'échangeur, précoce si atteinte de la pompe, jamais si atteinte de la vascularisation pulmonaire</td></tr>
<tr><td rowspan="3">EFR</td><td rowspan="3">Spirométrie</td><td>TVO</td><td>Tiffeneau (rapport VEMS/CVF) < 70%</td><td>- BPCO principalement</td></tr>
<tr><td>TVR</td><td>CPT < 80% avec ↘ harmonieuse de tous les volumes (Tiffeneau conservé)</td><td>- Pneumopathie interstitielle
- Atteinte de la pompe ventilatoire</td></tr>
<tr><td>TV mixte</td><td>Coexistence de critères de TVO et TVR</td><td>- DDB, mucoviscidose, certaines pneumoconioses</td></tr>
<tr><td>Transfert du CO (TLCO)</td><td colspan="3">= Altéré si : - Augmentation de l'épaisseur membranaire : PID
- Réduction du lit vasculaire : HTAP, emphysème
- Destruction alvéolaire : emphysème</td></tr>
<tr><td>Autres</td><td colspan="4">- RP ± TDM thoracique si besoin : diagnostic étiologique
- ECG : signes de distension des cavités droites (dextrorotation de l'axe QRS, BBD complet, trouble de repolarisation des dérivations droites) → un ECG normal n'élimine pas une insuffisance cardiaque droite
- Test de marche de 6 minutes : évaluation pronostique
- Echographie cardiaque systématique : mesure de la pression artérielle pulmonaire systolique (dépistage HTAP) et retentissement sur le ventricule droit, dépister une éventuelle insuffisance cardiaque gauche associée
- Cathétérisme cardiaque droit : confirmation de l'HTAP et niveau pressions</td></tr>
<tr><td>TTT</td><td colspan="5">- TTT étiologique
- Arrêt du tabagisme impératif
- Vaccinations antigrippale annuelle et antipneumococcique
- Réhabilitation respiratoire : optimisation du traitement médicamenteux, réentrainement à l'exercice, kinésithérapie respiratoire de drainage bronchique, prise en charge psychosociale et nutritionnelle, éducation → recommandée à tous les stades si handicap malgré le traitement médicamenteux, dure de 4 à 8 semaines, en centre spécialisé, malades externes ou pris en charge pour quelques semaines</td></tr>
</table>

<table>
<tr><td rowspan="8">TTT</td><td rowspan="5">Oxygéno-thérapie longue durée</td><td>Indication</td><td colspan="2">- 2 mesures de gaz du sang réalisées au repos, en air ambiant, à l'état stable, à au moins 2 semaines d'intervalle.
- IRC obstructive : PaO_2 < 55 mmHg
ou < 60 mmHg avec : - Polyglobulie : hématocrite > 55%
- HTAP (échographique ou au cathétérisme)
- Insuffisance ventriculaire droite (OMI…)
- Désaturations nocturnes sans SAOS : SpO_2 < 88%
- IRC restrictive : PaO_2 < 60 mmHg
➜ Pris en charge à 100% par l'assurance maladie</td></tr>
<tr><td>CI</td><td colspan="2">- Tabagisme actif : risque de brûlure grave ➜ remettre en cause le traitement
➜ L'hypercapnie (même sévère) n'est pas une contre-indication</td></tr>
<tr><td>Modalités</td><td colspan="2">- A domicile avec des lunettes nasales
- Minimum 15h/jour (idéalement 24h/24) en couvrant la nuit et l'activité physique
- Débit : - Nécessaire pour obtenir une PaO_2 > 60 mmHg ou une SaO_2 > 90%
- Fixé au mieux : - Au repos : par GDS après 30 minutes d'oxygénothérapie
- A l'effort : ajusté au cours d'un test de marche
➜ Généralement atteint avec des débits de 1 à 2,5L/min chez les patients BPCO (↗ si PID)
- Instauré en cours d'hospitalisation (évaluation de la PaO_2 et de la stabilité de la $PaCO_2$)</td></tr>
<tr><td rowspan="3">Source</td><td>O_2 gazeux</td><td>- Concentrateur (ou extracteur) : concentration de l'O_2 de l'air ambiant à > 90%
± Compresseur permettant de remplir des bouteilles d'O_2
- Bouteille d'O_2 comprimé en complément : de 2L (pour la déambulation : autonomie de 2h pour un débit de 3L/min) ou de 15L (réserve en cas de panne)</td></tr>
<tr><td>O_2 liquide</td><td>- Réservoir : 30-40L, à -183° régulièrement rempli par le prestataire, permettant de stocker de grandes quantités (1L de liquide = 680L de gaz)
- Réservoir portable de 0,4-0,9 L pour la déambulation</td></tr>
<tr><td colspan="2">- Efficacité équivalente : choix selon la mobilité, le débit d'O_2, le bruit, la facilité d'emploi…
- Mise en place par un prestataire : association, société commerciale ou pharmacie d'officine</td></tr>
<tr><td rowspan="3">Ventilation à domicile</td><td colspan="3">= Substitution des muscles respiratoires : correction de l'hypoventilation alvéolaire</td></tr>
<tr><td colspan="2">Indication</td><td>- IRC restrictive : dès que les premiers signes d'hypoventilation alvéolaire diurne et/ou nocturne apparaissent.
- IRC obstructive (BPCO…) : indication hors épisode aigu débattue</td></tr>
<tr><td colspan="2">Modalité</td><td>- Ventilation non invasive (VNI) avec masque nasal ou naso-buccal
- Utilisé initialement la nuit, parfois de façon prolongée la journée
- Instauration en milieu hospitalier, associée généralement à une OLD</td></tr>
<tr><td>Chirurgical</td><td colspan="3">- Transplantation pulmonaire : proposée à un faible nombre de patients (200/an en France)</td></tr>
<tr><td>Evolution</td><td colspan="4">➜ Processus irréversible et lentement évolutif dans la majorité des cas
Décompensation ➜ insuffisance respiratoire aiguë : principal risque évolutif, ↗ progressive de la fréquence des épisodes
- 3 causes principales : infection respiratoire basse, dysfonction cardiaque gauche/trouble du rythme, EP
- Autres : sédatif, opiacé, chirurgie abdo sus-mésocolique, traumatisme ou chirurgie thoracique, pneumothorax…
- Aucune cause évidente dans 1/3 des cas</td></tr>
</table>